Über Ichthyosis palmaris et plantaris hereditaria.

(Mit einem Stammbaum.)

Inaugural-Dissertation

der

medizinischen Fakultät

der

Kaiser Wilhelms-Universität Strassburg

zur Erlangung der Doktorwürde

vorgelegt von

ACAD. LUGD. BAT. BIBL.

AUGUST BRONNER

aus

SCHLETTSTADT

STRASSBURG i. E.
Elsass-Lothr. Druckerei, G. m. b. H., Dreizehnergraben 45.
1915.

Gedruckt mit der am 2. Dezember 1915 erteilten Genehmigung der medizinischen Fakultät der Universität Strassburg i. E.

Referent: Prof. Dr. Adrian.
Korreferent: Prof. Dr. Wolff.

Im Herbst 1912 hatte ich Gelegenheit ein an Keratoma hereditarium palmare et plantare leidendes Schwesternpaar zu untersuchen. Herr Prof. Adrian hat diese beiden Fälle seinerzeit (1912) vorgestellt und später (1914) auch den inzwischen von mir vervollständigten Stammbaum der Familie veröffentlicht.

Ich konnte, wie mir scheint, bei der Untersuchung dieser Familie, die ich in Edesheim und Hainfeld (Pfalz), ferner in Weissenburg (Elsass) aufsuchte, recht interessante und wissenswerte Feststellungen machen, sodass es sich wohl lohnen dürfte, sowohl auf die einzelnen Fälle, als auch auf die Fälle in ihrer Gesamtheit näher einzugehen.

Durch genaues Ausfragen der ältesten Mitglieder dieser Familie konnte ich das Leiden bis in die fünfte Generation verfolgen, und dabei feststellen, dass es zurückgeht auf zwei Brüder, die beide es gehabt haben. Der eine von diesen beiden Brüder hies Hans Jakob; des anderen ältesten Bruders Namen konnte ich nicht erfahren; auch meine Bemühungen, den Namen dieses Kranken auf dem Bürgermeisteramt in Erfahrung zu bringen, blieben erfolglos. Wie mir mitgeteilt wurde, sind die Geburtsregister u. dgl. gelegentlich eines Dorfbrandes vor Jahren mitverbrannt. Nennen wir ihn der Einfachheit halber August. Ob der Vater oder die Mutter dieser beiden Brüder das Leiden gehabt hat oder ob diese Anomalie durch eine Heirat unter Verwandten in die Familie gekommen ist, liess sich ebenfalls nicht ermitteln.

Sechsunddreissig Mitglieder der Familie Schr. wurden von mir selbst untersucht; von diesen 36 sind 15 mit der Anomalie der palmare et plantare behaftet, 21 von ihr frei.

Von August (I. 1) vererbte sich das Leiden auf zwei seiner vier Kinder, nämlich auf Barbara (II. 1) und Andreas (II. 4). Katharina (II. 2) und Jakob Ludwig (II. 3) blieben davon verschont.

Von den Nachkommen Barbaras (II. 1) konnte ich keine untersuchen, da ihre einzige Tochter Eva (III. 1) bereits gestorben war und die beiden Kinder Evas Jakob (IV. 1) und Barbara (IV. 2) in der Fremde waren. Ich konnte jedoch erfahren, dass Eva das Leiden noch hatte, ihre Kinder aber nicht.

Katharina (II. 2) starb ledig.

Jakob Ludwig (II. 3) starb im Alter von 86 Jahren und hatte eine Tochter Katharina (III. 2), die die Anomalie ebenfalls nicht zeigte; sie war verheiratet, hatte sechs Kinder (IV. 3 bis 8) und wurde 66 Jahre alt. Keines ihrer Kinder war mit der Verdickung der Haut an Handflächen und Fussohlen behaftet, alle mit Ausnahme von Klara (IV. 5) sind verheiratet und haben gesunde, von der Anomalie freie Kinder. Ich hatte Gelegenheit den 39 jährigen Ludwig (IV. 4) mit seinen drei Kindern (V. 1 bis 3) zu untersuchen.

Ludwig (IV. 4) ist mittelgross, kräftig gebaut und hat gesundes Aussehen. Seine palmae und plantae zeigen keine Veränderungen; Finger- und Zehnägel sind normal. Am ganzen Körper finden wir bei ihm kein Zeichen von Ichthyosis vulgaris, er hat keine Sommersprossen und keine Haarschuppen, seine dunkelblonden Haare zeigen normalen Haarwuchs, ebenso ist die Zahnstellung bei ihm normal. Bei seinen drei Kindern machen wir denselben Befund. Der dunkelblonde achtjährige Eduard (V. 1) ist für sein Alter sehr gross, von blassem Aussehen; sein ganzer Körperbau etwas schwächlich. Seine beiden Geschwister, die vierjährige, schwarzbraune Irma (V. 2) und der zweijährige hellblonde Erwin (V. 3) haben ein frisches gesundes Aussehen. Keines der drei Kinder hat Neigung zu besonderen Krankheiten.

Andreas (II. 4) war verheiratet und hatte 7 Kinder; drei von diesen, nämlich (III. 3, 6 und 8, erbten von ihrem Vater die Anomalie; vier, nämlich III. 4, 5, 7, und 9, blieben davon verschont. Andreas starb im Alter von 70 Jahren.

Johann, sein ältester Sohn (III. 3) trug die Abnormität und zeugte vier Söhne; er erreichte ein Alter von 62 Jahren. Alle seine vier Söhne habe ich untersucht.

Der älteste von diesen (IV. 9) Jakob, ist 32 Jahre alt, gesund, kräftig gebaut, von Beruf Blechschmied; seine Handflächen und Fuss-

sohlen sind von der Affektion frei; seine Haare sind blond; der übrige Befund bei ihm ist der gleiche wie bei Ludwig (IV. 4). Seine sonst mit ihm in keiner Weise verwandte Frau zeigt ausgesprochene Ichthyosis vulgaris der ganzen Streckseite der oberen und unteren Extremitäten; ihre palmae und plantae sind normal. Ein Bruder von ihr hat nach ihrer Aussage die gleiche rauhe Haut an denselben Stellen; die Haut eines zweiten Bruders soll normal sein. Von ihren drei Kindern hat die vierjährige Elise (V. 4), die $2^1/_2$ jährige Luise (V. 5) und die vierzehn Monate alte Katharina (V. 6) Ichthyosis vulgaris der oberen und unteren Extremitäten. Ausserdem hat Elise ichthyotische Veränderungen am ganzen Stamm, Luise und Katharina in der Gegend der scapulae. Bei allen dreien sind palmae und plantae normal; auch die bei ihrem Vater erwähnten Körperteile zeigen bei ihnen nichts abnormes. Luise schielt auf dem einen Auge.

Sebastian (IV. 10), der zweite Sohn Johannes, ist 30 Jahre alt, kräftig, von Beruf Schuhmacher, ledig; er hinkt mit dem einen Fuss infolge von „Krämpfen", die er als Kind gehabt hat. Seit seiner frühesten Kindheit leidet er an Verdickung der Haut der Handflächen und Fussohlen; seine noch lebende Mutter hat nie gesehen, dass oder ob überhaupt diese in seiner Kindheit von roten Streifen oder Flecken durchzogen waren. Die Haut der Palmarfläche der Hand, an der er nie ein Gefühl des Juckens hat, ist in ihrer ganzen Ausdehnung verdickt; die rechte Hand stärker als die linke; beiderseits ist der Daumenballen leichter verändert als der Kleinfingerballen. Die durch die palmae ziehenden Hautfurchen erscheinen vertieft, in ihrer Umgebung ist die Hornhaut gut 2 mm dick. Die zwischen diesen Furchen liegende Haut ist von vielen, oberflächlichen Rissen durchzogen, welche kleinere und grössere Felder polygonal umgrenzen; auf ihrer Unterfläche sitzen diese Felder fest an, am Rande gerade so fest wie in der Mitte. Ihre Farbe ist ein Schmutziggraubraun. Nach langem Bürsten der Hände werden sie heller, erreichen aber nie eine normale Farbe. Oberflächliches Entfernen der Krusten bereitet keinen Schmerz. Patient gibt an, dass diese Krusten beim Reiben während der Arbeit fortwährend wegfallen; ausserdem schneide er alle 8 bis 10 Tage die dicken Stellen der Haut ab; periodenweise Steigerung der Abstossung finde nicht statt. Bei rauher Witterung springt die Haut der befallenen Stellen sehr leicht und schmerzt dann; wenn Patient zu solcher Zeit versucht zu arbeiten, reisst die Haut noch mehr ein, blutet und erhöht den Schmerz.

Die Finger sind in leichterem Grade mitbefallen und zwar am meisten an der Volarseite, schwächer und nur stellenweise sind

jedoch auch die Dorsalseite nnd die einander zugekehrten Seiten der Finger von dem Leiden befallen. Die Fingernägel des Patienten sind flach; über die Nägel der beiden Daumen und des Zeige- nebst Mittelfingers der rechten Hand ziehen einige seichte Querfurchen; in deren Bereich ist die Nagelsubstanz sehr spröde und zeigt ganz feine oberflächliche Sprünge.

Bei der Untersuchung fühlte sich die Haut der Handfläche feucht an; Patient leidet an starkem Hand- und Fusschweiss. Er gibt an, dass, selbst wenn er nicht arbeitet, seine Hand immer feucht ist. Der Übergang zwischen kranker und gesunder Haut erfolgt an der Hand mit livider Zwischenzone, welche proximalwärts in der Gegend des Radiocarpalgelenkes gelegen ist. Der Handrücken zeigt keine Veränderungen.

An den Fussohlen einschliesslich der medialen Hälfte der Plantarseite der grossen Zehe finden wir die Haut stark verdickt; diese Verdickung der Hornhaut erstreckt sich auch auf die Haut über dem unteren Drittel der Achillessehne. Trotz ihrer Stärke ist die schmutziggelbgraue Hornhautverdickung von viel weniger Rissen durchzogen als die Handflächen. Die Fussohle fühlt sich feucht an. Der Übergang in normale Haut erfolgt ohne livide Zwischenzone. Die Plantarseite der vier lateralen Zehen, die Haut zwischen den Zehen und das dorsum pedis zeigen keine Veränderung.

Am übrigen Körper finden wir Rauhigkeit der beiden Ellenbeugen, sonst keine Zeichen von Ichthyosis. Patient hat keine Haarschuppen und keine Sommersprossen. Zahnstellung und Haarwuchs sind normal.

Christian (IV. 11), der dritte Sohn Johannes ist 26 Jahre alt, gesund, stark gebaut, blond, von Beruf Fabrikarbeiter. Schon in seiner frühesten Kindheit war die Haut seiner Handflächen und Fusssohlen verdickt, freilich in viel geringerem Grade als jetzt. Mit dem Masse der Arbeit, die er mit der Zeit leisten musste, wuchs die bei ihm nie juckende Verdickung seiner palmae und plantae; jedoch ist die Affektion schon seit ungefähr 10 Jahren bei ihm gleich stark geblieben. Seine Mutter hat auch bei ihm an palmae und plantae in seiner Kindheit nie rote Streifen oder Flecken gesehen; Patient ist sicher, dass seine Handflächen nahezu normal würden, wenn er einen anderen Beruf hätte, z. B. Schreiber wäre. Als Beleg für seine Aussage führt er an, dass seine Handflächen während der Militärzeit fast normal und ganz sauber waren. Seine Anomalie ist am stärksten im Frühjahr, Spätjahr und bei rauher Witterung; während diesen

Zeiten hat er dieselben Beschwerden wie sein Bruder Sebastian (IV. 10). Patient leidet weder an Hand- noch an Fusschweiss; er behauptet an diesen Stellen überhaupt nicht zu schwitzen. Die linke Hand ist bei ihm stärker befallen als die rechte, weil er, wie er gleich erklärend hinzufügt, bei seiner Beschäftigung die linke Hand mehr braucht als die rechte; am stärksten verändert ist die Gegend der Hautfurchen. Aussehen und Eigenschaften der Felder sind die gleichen wie bei IV. 10; die Felder sind aber grösser als bei seinem Bruder. Die Haut der Handflächen fühlt sich trocken an. Die befallenen Stellen sind dieselben wie bei IV. 10. nur mit dem Unterschied, dass die Fingerrücken normal sind. Der Übergang in normale Haut erfolgt plötzlich ohne erythematösen Saum. Alle 4—5 Wochen lösen sich während der Arbeit ganz grosse Stücke ab. Die Nägel der beiden Daumen und des Zeigefingers der rechten Hand zeigen einzelne, seichte Querfurchen, die der drei mittleren Finger der linken Hand und des Zeigefingers der rechten Hand seichte Längsfurchen. Die Nägel sind alle flach; ihre Beschaffenheit in der Umgebung der Furchen ist wie bei IV. 10. An den Fussohlen finden wir eine starke Hornhautverdickung an der medialen Hälfte der Unterfläche der grossen Zehe, in der Gegend des 2. bis 3. Metatarsophalangealgelenkes, an der ganzen Ferse bis etwa Höhe der Schopart'schen Gelenklinie, hinten bis zur Höhe des Talocruralgelenkes. Die Hornhaut, die an der Ferse etwa 3 mm dick ist, ist von einzelnen oberflächlichen Rissen durchzogen. Die ziemlich grossen Felder haben eine schmutziggraubraune Farbe. Zehen und Fussrücken zeigen nichts Abnormes. Der Übergang in normale Haut erfolgt plötzlich, ohne livide Begrenzung. Die Fussohle fühlt sich trocken an.

In beiden Ellenbeugen fühlt sich die Haut rauh an, sonst finden wir am ganzen Körper keine ichthyotischen Veränderungen. Er hat keine Sommersprossen und leidet nicht an Haarschuppen. Zahnstellung und Haare sind bei ihm normal.

Konrad (IV. 12), der vierte Sohn Johannes, ist 17 Jahre alt, gesund, kräftig gebaut, von Beruf Fabrikarbeiter. Seine palmae und plantae sind von der Affektion frei; doch leidet er sowohl an den Handflächen wie an den Fussohlen an sehr starkem Schweiss. Schon ohne zu arbeiten sind seine Handflächen sehr feucht. Beide Ellenbeugen fühlen sich rauh an, die linke stärker als die rechte. Am übrigen Körper finden wir bei ihm kein Zeichen von Ichthyosis, auf dem Kopf keine Haarschuppen, im Gesicht keine Sommersprossen. Haarwuchs, Zahnstellung, Nägel sind bei ihm ebenfalls normal.

Barbara (III. 4), das zweitälteste Kind des Andreas (II. 4), ist 58 Jahre alt und hat nach bestimmten Aussagen ihres Sohnes Philipp normale Handflächen und Fussohlen. Im Gesicht hat sie keine Sommersprossen. Aus ihrer Ehe entsprangen 4 Kinder, nämlich Philipp (IV. 13), Katharina (IV. 14), Christian (IV. 15) und Adam (IV. 16). Philipp und Katharina sind verheiratet und haben je ein Kind. Leider konnte ich von den Nachkommen Barbaras nur Philipp mit seinem Sohne und die Tochter Katharinas untersuchen. Durch Philipp erfuhr ich, dass alle seine Geschwister die Anomalie nicht haben.

Philipp (IV. 13) ist 34 Jahre alt, kräftig gebaut, von Beruf Blechwarenfabrikant. Seine palmae und plantae sind normal. An den Händen schwitzt er nur, wenn er sehr viel arbeitet, dagegen leidet er beständig an starkem Fusschweiss. Er hat keine Sommersprossen, nur wenig Haarschuppen, am Körper keine Zeichen von Ichthyosis. Haarwuchs, Zahnstellung und Nägel sind bei ihm normal.

Sein neunjähriger Sohn Philipp (V. 7) ist ein gesunder aufgeweckter Knabe; palmae und plantae zeigen keine Veränderung, ihre Schweissabsonderung ist normal. Am Körper finden wir keine Zeichen von Ichthyosis vulgaris. Er hat Sommersprossen, die er nach Aussage seines Vaters von seiner Mutter geerbt hat; auf dem Kopf finden wir etwas Haarschuppen. Haarwuchs, Zahnstellung und Nägel sind bei ihm normal.

Klothilde (V. 8), die zehnjährige Tochter der IV. 14 hat ebenfalls normale Handflächen und Fussohlen; im Gesicht hat sie Sommersprossen wie ihr mit der von der Anomalie befallenen Familie nur durch seine Heirat verwandter Vater. Sonst zeigt sich bei ihr am ganzen Körper nichts Abnormes.

Ludwig (III. 5), das dritte Kind des II. 4, hat nach Aussagen seiner Geschwister die Affektion der Handflächen und Fussohlen nicht gehabt; ich konnte ihn nicht untersuchen, weil er in Amerika weilt.

Sein Bruder Jakob (III. 6) hat die Anomalie gehabt, ist aber bereits gestorben.

Katharina (III, 7), das fünfte Kind des II. 4, ist eine gesunde kräftige Frau von 54 Jahren, die auf dem Felde arbeitet. Gelegentlich eines Wochenbettes erlitt sie eine vollständige Lähmung der rechten oberen Extremität; die Lähmung ist zwar ganz zurückgegangen, jedoch ist bei ihr die Berührungsempfindung im rechten Arm etwas herabgesetzt. Handflächen und Fussohlen sind bei ihr normal. Beim Arbeiten schwitzt sie sehr stark an den Händen, in der Ruhe nicht, die Schweissfunktion der Füsse ist normal. An der Streckseite der

oberen Extremität finden wir beiderseits Ichthyosis vulgaris, die am Unterarm etwas stärker ist als am Oberarm. In der Kniegegend finden wir bis zu 1 mm dicke, graubraune, am Rand heller als in der Mitte gefärbte Krusten, die beständig abschilfen. Patientin leidet ausserdem viel an Haarschuppen. Am übrigen Körper finden wir bei ihr keine Zeichen von Ichthyosis. Sie hat keine Sommersprossen; Haarwuchs und Nägel sind normal, die früher normal gestellten Zähne sind ausgefallen. Von ihren 8 Kindern leben noch 5; keines hat die Affektion der palmae und plantae. Ich habe Gelegenheit gehabt, zwei von ihren Kindern zu untersuchen.

Elise (IV. 17), ihre 26 jährige Tochter, ist eine kräftige Frau, die die Haushaltung besorgt. Ihre Handflächen und Fussohlen sind frei von der Anomalie; die Schweissfunktion derselben sowie die Veränderungen der Kniegegend sind bei ihr die gleichen wie bei ihrer Mutter (III. 7). Rechts und links ist die Beugseite des Unterarms rauher als normal, jedoch ist keine merkliche Abschilfung vorhanden. Patientin leidet viel an Haarschuppen; sie hat keine Sommersprossen. Haarwuchs, Zahnstellung und Nägel sind bei ihr normal. Ihr dreieinhalbjähriger Sohn Ludwig (V. 9) ist ein gesunder Junge, der abgesehen von Hyperhidrosis der palmae und plantae am ganzen Körper nichts Abnormes zeigt.

Georg (IV. 18), der zwanzigjährige Sohn der III. 7, ist ein gesunder, kräftiger Fabrikarbeiter. Seine Handflächen und Fussohlen zeigen keine Veränderung; er leidet aber an Hyperhidrosis der Hände und Füsse; diese ist so stark an den Handflächen, dass er schon beim Nichtstun viel daran schwitzt. An der Streckseite der ganzen unteren Extremität finden wir rechts und links Ichthyosis vulgaris. Patient leidet viel an Haarschuppen, hat keine Sommersprossen. Über die ganz flachen Daumennägel ziehen einige seichte Querfurchen, die Nagelsubstanz ist in deren Umgebung spröde. Haarwuchs und Zahnstellung sind bei ihm normal.

Von den Kindern des II. 4 konnte ich nur noch Elise (III. 8) untersuchen, da die von der Anomalie freie 44 jährige Eva bereits gestorben war; sie war ledig und hatte keine Nachkommen.

Elise (III. 8), ist eine gesunde, kräftig entwickelte 46 jährige Bäuerin. Sie trägt die Hautveränderung ihrer Handflächen und Fusssohlen, an denen sie noch nie ein Jucken verspürt hat, seit ihrer frühesten Kindheit. Sie ist der festen Überzeugung, dass ihre Handflächen ganz normal würden, wenn sie nicht zu arbeiten bräuchte. In ihrer Kindheit war die Affektion viel schwächer; ganz langsam hat

diese sich zu ihrem jetzigen Grade entwickelt. Seit wann die Abnormität auf ihrem jetzigen Standpunkt stehen geblieben ist, weiss sie nicht genau anzugeben. In der Ausübung ihrer Arbeit fühlt sie sich durch die Rauhigkeit und Rissigkeit ihrer Handflächen sehr gestört; diese springen nämlich sehr leicht bei rauher Witterung; sobald dies eingetreten ist, kann sie z. B. nicht melken und nicht waschen; da die Befeuchtung der Risse die Schmerzen vermehrt. Sie schwizt weder an den Handflächen noch an den Fussohlen; palmae und plantae fühlen sich bei der Untersuchung trocken an. Nach oben erstreckt sich bei ihr die Anomalie bis zur Grenze zwischen mittlerem und unterem Drittel des Unterarmes. Hand- und Fingerrücken sind normal. An den Fingern finden wir eine livide Begrenzung, diese fehlt jedoch an der Handfläche und erfolgt hier der Übergang in normale Haut plötzlich. Der Rest der Ausdehnung der Anomalie, das Aussehen, die Stärke, das Abstossen und die sonstigen Eigenschaften der Krusten sind dieselben wie bei Sebastian (IV. 10). An der Plantae ist die Hornhaut stark verdickt in der Gegend des zweiten und dritten Metatarsophalangealgelenkes und um die ganze Ferse herum. Zehen und Fussrücken sind normal. Eine livide Begrenzung ist nicht vorhanden. An der Streckseite des Unterarms und Unterschenkels sowie an der Brust, von der regio infra clavicularis über die Brust zu den entsprechenden Stellen der anderen Seite ziehend, finden wir Ichthyosis vulgaris. Die Haut des übrigen Körpers ist normal; sie leidet nicht an Haarschuppen und hat keine Sommersprossen. Beiderseits ziehen über die flachen Nägel des Zeige- und Mittelfingers einige seichte Querfurchen mit denselben Eigenschaften wie bei IV. 10. Haarwuchs und Zahnstellung sind bei ihr normal. Da ihr die Affektion sehr lästig ist, lag ihr immer sehr viel daran zu wissen, welches von ihren Kindern die Anomalie bekommen wird, welches nicht. Sie hat bei allen ihren Kindern bereits in den ersten Wochen nach der Geburt die Hände befühlt und bemerkt, dass bei denen, die die Anomalie bekamen, die Haut der palmae schon damals rauher war; so hat sie, wenn man damals an den Händen noch fast nichts sah, immer richtig voraussagen können, welche von ihren Kindern die Affektion bekommen würden. Bei keinem ihrer Kinder hat sie weder sofort nach der Geburt noch später rote Streifen oder Flecken an den Hautflächen geschen. Sie hat sieben Kinder. Ich habe Gelegenheit gehabt, alle sieben zu untersuchen.

Katharina (IV. 20), ihre älteste Tochter, 19 Jahre alt, von Beruf Dienstmädchen, ist ein mittelgrosses, starkgebautes, blondes Mädchen, das immer gesund war. Sie leidet an der Anomalie, die sie noch

nie gejuckt hat und die bei ihr dieselbe Entwicklung, wie bei der Mutter zeigte. Seitdem sie 15 Jahre alt ist, ist die Affektion ungefähr gleich stark geblieben. Die Beschwerden, die Eigenschaften, die Stärke, das Aussehen und die Abstossung der Felder an den einzelnen Stellen sind dieselben wie bei ihrer Mutter. Die Dorsalseite aller Fingergelenke ist bei ihr von dem Leiden mitergriffen, der übrige Fingerrücken ist normal. Proximalwärts reicht die Anomalie, die an der ganzen Hand von einer lividen Zone umgeben ist, bis zum Radiocarphalgelenk. Als Kind schwitzte sie sehr stark an den Händen; jetzt schwitzt sie auch bei schwerer Arbeit nur wenig daran; bei der Untersuchung fühlten sich die Hände trocken an. Der Handrücken ist normal. Die Haut ihrer plantae zeigt dieselben Hornhautverdickungen und dasselbe Aussehen wie bei IV. 10. Auch sie schwitzt sehr stark an den Füssen, die bei der Untersuchung feucht waren. An der plantae hat die Anomalie keine civide Begrenzung. An den Knien sind die Hautfurchen vertieft, die gefelderte Hornhaut etwas verdickt; die Felder schuppen fortwährend ab. Patientin leidet nicht an Haarschuppen und hat keine Sommersprossen. Ihre beiden oberen Eckzähne steken etwas nach aussen ab. Haarwuchs und Nägel sind bei ihr normal.

Marie (IV. 21), 16 Jahre alt, war noch nie besonders krank und zeigt an palmae und plantae dasselbe Krankheitsbild wie ihre Schwester IV. 20, nur mit dem Unterschied, dass sie schon in der Ruhe stark an den Händen schwitzt. Auch ihre Veränderungen an den Knien sind dieselben wie bei IV. 20. Die Haut des übrigen Körpers ist normal; sie leidet nicht an Haarschuppen, hat keine Sommersprossen. Die Nägel beider Daumen, des dritten und vierten Fingers der rechten und der drei lateralen Finger der linken Hand zeigen dasselbe Bild wie bei IV. 10. Haarwuchs und Zahnstellung normal.

Georg (IV. 22), Maries Bruder, 15 Jahre alt, Fabrikarbeiter, ist ein gesunder, kräftiger, blonder Junge; er hat die Anomalie nicht. An der ganzen Körperhaut finden wir nichts Abnormes. Er hat keine Haarschuppen, keine Sommersprossen. Seine Fingernägel sind konkav in der Richtung von proximal nach distal. Zahnstellung und Haarwuchs ist bei ihm normal.

Philipp (IV. 23), das vierte Kind von III. 8, ist 14 Jahre alt, dunkelblond, kräftig entwickelt. Er hat auch die Anomalie der Handflächen und Fussohlen, aber viel schwächer als seine älteren Geschwister, weil er, wie seine Mutter bemerkt, noch Schüler ist und

demgemäss noch keine groben Arbeiten verrichtet. Besonders in der Gegend des Kleinfingers- und Daumenballens und des ligamentum intercarpale ist die Haut durch zahlreiche ganz oberflächliche Sprünge in dünne gleichmässig gefärbte, graurötliche Felderchen geteilt; die Felderchen sollen sich nach Angabe des Patienten noch nicht abstossen. Proximalwärts reicht das Leiden bis zum Radiocarpalgelenk; distal ist die Volarseite der Finger, einschliesslich Fingerkuppen und die Radialseite der Zeigefinger mitergriffen. Der Übergang in normale Haut erfolgt plötzlich, ohne Zwischenzone. Patient sagt, dass er besonders wenn er arbeitet, sehr stark an den Händen schwitzt. Sonst fühlt sich Patient bis jetzt durch die Affektion noch nicht beeinträchtigt. Die Hornhaut der Fussohle ist mit Ausnahme des Fussgewölbes verdickt; sie zeigt keine livide Begrenzung. Zehen und Fussrücken sind normal. Patient leidet an starkem Fusschweiss. An der Streckseite des Oberarmes und an der vorderen oberen Thoraxhälfte hat er Ichthyosis vulgaris. Am Knie finden wir dieselben Veränderungen wie bei seiner Schwester IV. 20. An Haarschuppen und Sommersprossen leidet Patient nicht. Haarwuchs, Zahnstellung und Nägel sind bei ihm normal.

Elise (IV. 24), Phillipps Schwester, ist ein dunkelblondes Mädchen, welches auf dem einen Auge schielt. Ihre Handflächen und Fussohlen sind frei von der Affektion; am Knie hat sie dieselben Veränderungen wie ihre Schwester IV. 20. Sonst hat sie am ganzen Körper nichts Anormales.

Christian (IV. 25), das sechste Kind der III. 8, sechs Jahre alt, ist ein blonder, kräftiger Knabe. Seine Handflächen sind von der Anomalie ergriffen; er fühlt sich durch sie noch nicht belästigt. Die Haut seiner palmae ist diffus rötlich; im übrigen zeigt sie dieselben verdickten Stellen; dieselbe freilich etwas dünnere Felderung mit denselben Eigenschaften wie sein Bruder Philipp (IV. 23), nur geht bei ihm die Affektion ganz um die Endphalangen aller Finger herum. Er leidet weder an übermässigem Hand- noch Fusschweiss. Seine Fussohle sieht diffus rötlich aus, zeigt aber sonst noch keine makroskopisch sichtbaren Veränderungen. Die Haut des übrigen Körpers ist bei ihm normal, er leidet weder an Haarschuppen noch an Sommersprossen. Sein Haarwuchs, Zahnstellung und Nägel sind normal.

Joseph (IV. 26), das jüngste Kind der III. 8, zwei Jahre alt, blond und gesund, trägt ebenfalls die Anomalie Sie zeigt bei ihm dasselbe Bild wie bei seinem Bruder Christian. Die einzelnen Felderchen stossen sich noch nicht ab. Die Schweissdrüsenfunktion

an Hand und Fuss ist bei ihm normal. An der Streckseite der oberen und unteren Extremität und an der vorderen oberen Toraxhälfte finden wir Ichthyosis vulgaris; er hat keine Haarschuppen und Sommersprossen. Haarwuchs, Zahnstellung und Nägel zeigen bei ihm keine Besonderheiten.

Wir kommen nunmehr zur Beschreibung des Leidens der zweiten Linie der Familie Schr. Der von der Anomalie befallene Hans Jakob (I. 2), welcher mit einer normalen Frau verheiratet war, vererbte das Leiden auf drei von seinen sieben Kindern.

Jean (II. 5), sein ältester Sohn hat die Abnormität nicht gehabt und starb im Alter von 97 Jahren.

Barbara (II. 6), das zweite Kind des I. 2, war von der Affektion befallen. Sie blieb ledig und starb im Alter von 86 Jahren.

Stephan (II. 7), Barbaras Bruder, hatte normale Handflächen und Fussohlen; er erreichte ein Alter von 84 Jahren.

Elisabeth (II. 8), das vierte Kind des I. 2 hat die Anomalie der palmae und plantae gehabt. Sie war mit einem gesunden Mann verheiratet und bekam vier Kinder; im Alter von 78 Jahren starb sie Zwei ihrer Kinder sind von der Anomalie befallen; ich hatte Gelegenheit zwei zu untersuchen.

Elisabeth (III. 10), die älteste Tochter der II. 8, ist eine 71 Jahre alte, für ihr Alter noch sehr rüstige Bäuerin. Sie war nie besonders krank; ihre Haare sind ergraut. Auf ihr Leiden wurde sie aufmerksam im Alter von 5—6 Jahren, das ist, wie sie sagt, die Zeit, wo sie anfing zu Hause etwas nachzuhelfen. Ihre Anomalie zeigte dieselbe Entwicklung wie bei III. 8; seit der Pubertätszeit ist die Affektion ziemlich konstant geblieben mit Ausnahme der Zeit, wo sie nicht viel arbeitete z. B. zeitweise im Winter, im Wochenbett. Ihre grössten Beschwerden fallen ins Frühjahr und Spätjahr, wo die Krusten, die während der Arbeit wegfallen, am dicksten sind; zu dieser Zeit springt die Haut „wie Glas", blutet dann und schmerzt. Die Anomalie befällt bei ihr dieselben Stellen wie bei IV. 10; jedoch ist der Daumen- und Kleinfingerballen gleichstark verändert. Aussehen und Eigenschaften der kleinen Felderchen sind ebenfalls wie bei IV. 10. Die Anomalie ist begrenzt von einem erythematösen Saum. Patientin behauptet an den Händen nie zu schwitzen; bei der Untersuchung fühlen sich dieselben trocken an. An den Fussohlen, die normale Schweissfunktion aufweisen, finden wir keine makroskopisch sichtbaren Veränderungen. An der Streckseite der oberen Extremität, an der Streckseite des Femur, im Be-

reiche der oberen Brusthälfte und am Rücken in der Gegend der scapulae finden wir Ichthyosis vulgaris. Am Knie hat sie dieselben Veränderungen wie IV. 20. Sie leidet nicht an Haarschuppen und hat keine Sommersprossen; ihr Haarwuchs ist normal; ihre Zähne standen früher normal, jetzt sind die meisten ausgefallen; ihre beiden Daumennägel und die Nägel der drei mittleren Finger der linken Hand zeigen die gleichen Veränderungen wie bei IV. 10. Sie hat fünf Kinder, vier von diesen sind von der Anomalie befallen. Alle vier von der Anomalie Befallenen wollen ledig bleiben, damit die Abnormität, wie sie sich ausdrücken, aus der Welt kommt. Drei von ihnen konnte ich untersuchen.

Anna (IV. 27), das älteste Kind der III. 10, ist ebenso wie ihre drei Kinder frei von der Anomalie. Leider hatte ich keine Gelegenheit sie zu untersuchen.

Georg (IV. 28), Annas Bruder, 38 Jahre alt, von Beruf Tüncher, ist ein brünetter, grosser, starker Mann, der noch keine besonderen Krankheiten durchgemacht hat. Er ist von der Anomalie befallen; die Haut seiner Handflächen bereitet ihm, wenn sie gesprungen ist, so viel Schmerzen, dass er jedesmal die Arbeit aufgeben muss. Seine Anomalie zeigt denselben Entwicklungsgang und erreicht um dieselbe Zeit ihren Höhepunkt wie bei seiner Mutter (III. 10). Er ist fest davon überzeugt, dass seine Handflächen nahezu normal würden, wenn er einen anderen Beruf hätte. Zum Beweise dafür erzählte er, dass sein Bruder Joseph, der, solange er zu Hause mithalf, das Leiden am stärksten hatte, seitdem er studierte und jetzt, wo er Pfarrer ist, fast ganz normale Hände hat. Auch bei seinem Bruder Anton seien, seitdem er Postagent ist, die Hände viel besser geworden. Er hat etwas dickere Krusten an der palmae als seine Mutter, sonst aber stimmt seine Anomalie mit der der Mutter (III. 10) überein. Im Gegensatz zu seiner Mutter lösen sich aber bei ihm die Krusten in bestimmten Zeitabschnitten vom Rand her und stellen sich, so dass dann seine Handfläche, um seinen Ausdruck zu gebrauchen, wie ein Reibeisen aussieht. Die Krusten fallen dann ab, um langsam wieder zu erscheinen; er weiss nicht anzugeben, ob die Krusten sich bei ihm auch schon im Kindesalter abgestossen haben. In seiner Kindheit hat die Mutter an den befallenen Stellen bei ihm nie rote Streifen oder Flecken gesehen. Seine Handflächen jucken ihn nie und zeigen eine schwache livide Begrenzung der Anomalie. Seine plantae zeigen dieselben Veränderungen wie bei IV. 10; er leidet aber nicht an Hyperhidrosis der Füsse. Der Übergang in normale Haut erfolgt plötzlich ohne Zwischenzone. Am ganzen

Körper sehen wir sonst keine Zeichen von Ichthyosis; er leidet nicht an Haarschuppen und Sommersprossen. Die beiden Daumennägel und der Nagel des Mittelfingers der rechten Hand sind gerade so verändert wie bei IV. 10. Seine Zahnstellung ist normal, seine Kopfbehaarung schwach.

Anton (IV. 29), Georgs Bruder, 34 Jahre alt, ist ein brünetter, kräftiger, dicker Mann, von Beruf Postagent; er zeigt keine Disposition zu besonderen Krankheiten. Solange er auf dem Felde arbeitete, war die Hornhaut seiner Handflächen, die ihn nicht jucken, sehr stark verdickt. Seitdem er Postagent ist, ist die Anomalie viel schwächer geworden. Seine palmae fühlen sich trocken und rauh an. Patient schwitzt nie an den Händen, auch bei strengem Arbeiten nicht. Von Zeit zu Zeit stossen sich die zarten Feldchen, die einen unwillkürlich an Ichthyosis vulgaris erinnern, ab. An den Händen finden wir keine livide Begrenzung. Hand- und Fingerrücken sind normal. Patient ist sicher, dass die Haut seiner Handflächen sehr schnell wieder stark ruppig, rissig und verdickt sein würde, wenn er zu seinem früheren Berufe (Landwirt) zurückkehren würde. Seine Fussohlen zeigen dieselben Veränderungen wie bei IV. 10, nur ist die Haut der Plantarflächen der Zehen mitergriffen. Auch an den Füssen, an denen er stets sehr stark schwitzt, finden wir keine livide Begrenzung. Die Haut des Ellenbogens fühlt sich rauh an; am Knie hat er dieselben Veränderungen wie seine Mutter (III. 10). Am übrigen Körper finden wir keine Zeichen von Ichthyosis; er leidet nicht an Haarschuppen und Sommersprossen. Behaarung, Zahnstellung und Nägel sind bei ihm normal.

Joseph (IV. 30), das vierte Kind der III. 10, hat die Anomalie ebenfalls; diese ist aber, seitdem er Pfarrer ist, so stark zurückgegangen, dass man an seinen Handflächen, wie seine Angehörigen sagen, die Anomalie kaum noch sehen soll. Leider hatte ich keine Gelegenheit ihn zu untersuchen.

Johannes (IV. 31), das fünfte Kind der III. 10, ist ein mittelgrosser, kräftiger, brünetter Mann, Winzer von Beruf. Er ist seit frühester Kindheit mit der Affektion behaftet und hat dieselben Beschwerden wie seine Brüder. Seine Mutter hat bei ihm nie rote Streifen oder Flecken an Handflächen und Fussohlen gesehen als er noch ein Kind war. Die Entwicklung der Affektion ist bei ihm die gleiche wie bei seiner Mutter (III. 10). Auch bei ihm erreichte die Anomalie mit der Pubertätszeit ihren Höhepunkt und ist seitdem, abgesehen von der Exazerbation im Frühjahr und Herbst in ihrer Stärke

konstant geblieben. An den Handflächen, die sich trocken anfühlen und ihn nie jucken, schwitzt er auch beim Arbeiten nicht. Die Hornhaut ist besonders verdickt in der Gegend der Hautfurchen. Hier zerfällt die zirka 1 mm dicke Hornschicht in grössere, schmutziggraubraune, polygonale Felder; diese zeigen dieselben Eigenschaften wie bei den anderen von der Anomalie befallenen Mitgliedern der Familie. Sie fallen immer während der Arbeit ab. Gerade so stark befallen wie die Gegend der Handfurchen ist rechts und links die Volarseite der drei mittleren Finger und die volare Seite der die Finger untereinander verbindenden Brücken, schwächer ergriffen ist Daumen- und Kleinfingerballen, die Volarseite des Daumens und des Kleinfingers, sowie die den einzelnen Finger zugewandten Fingerseiten, die zur Hälfte mitbefallen sind. Wenn der Patient eine Zeitlang weniger arbeitet, so wird die Anomalie stets schwächer, aber ganz glatt werden seine Hände nie. Der Übergang der Anomalie in normale Haut erfolgt ohne Zwischenzone. Die Fussohlen des Patienten, der an starkem Fusschweiss leidet, fühlen sich feucht an. Im übrigen zeigen sie die gleichen Veränderungen wie bei IV. 10. Ohne Zwischenzone geht die Anomalie plötzlich in normale Haut über. An den Knieen zeigt Patient dieselben Veränderungen wie seine Mutter (III. 10). Er leidet weder an Haarschuppen noch an Sommersprossen. Sein Haarwuchs ist normal. Den oberen lateralen linken und rechten Schneidezahn hat er sich ziehen lassen, weil sie schief standen; die übrigen Zähne stehen normal. Über den rechten Daumennagel ziehen einzelne, seichte Querfurchen, in deren Umgebung die Nagelsubstanz sehr spröde ist.

Elisabeth (IV. 34), eine Tochter der im Alter von 69 Jahren verstorbenen Barbara (III. 11), konnte ich ebenfalls untersuchen. Sie ist eine mittelgrosse, kräftige, blonde Landwirtin, 35 Jahre alt, und hat noch keine besonderen Krankheiten durchgemacht. Seit ihrer frühesten Kindheit leidet sie an der Anomalie; diese hat dieselbe Entwicklung und seit ihrer Pubertät die gleiche Konstanz wie bei ihrer Tante III. 10; ihre Handflächen verursachen ihr dieselben Beschwerden wie bei dem IV. 28. Die Anomalie unterscheidet sich von der bei III. 10 nur dadurch, dass die Krusten etwas dicker sind und sich, freilich in schwächerem Grade, über alle Fingerrücken erstreckt. Sie leidet ferner an so starker Hyperhidrosis der Hände, dass diese immer nass sind. Jedesmal, wenn sie im Wochenbett lag, wurde die Affektion viel schwächer, sowie sie aber wieder anfing zu arbeiten, war in kurzer Zeit das Leiden wieder so stark wie früher. An den medialen und lateralen Seiten der Finger finden wir die Haut livide

gefärbt, an der eigentlichen Hand ist aber von einem erythematösen Saum nichts zu sehen. Die Fussohlen sind bei ihr viel stärker verändert als die Handflächen, nur das Fussgewölbe und der Fussrücken bleiben frei. Die Hornhautverdickung erreicht am calcaneus einen so hohen Grad, dass dort einzelne der schmutzigraubraunen Felder, die von tiefen Rissen umgeben sind, bis zu dreiviertel Zentimeter dick werden. Die Anomalie der plantae ist von einer lividen Zone umgeben. Patientin schwitzt so stark an den Füssen, dass man ganze Schweisstropfen sehen kann. Die Fussohlen tun ihr oft so wehe, dass sie nicht mehr gehen kann. Die Krusten fallen beim Waschen der Füsse ab; wie lange es dauert, bis sie dann wieder in voller Stärke da sind, weiss sie nicht genau anzugeben. Am Knie hat sie dieselben Veränderungen wie ihre Tante (III. 10). Alle ihre Zähne, die früher richtig standen, sind ausgefallen. Ihre Fingernägel, die flach sind, zeigen dieselben Veränderungen wie bei IV. 10. Sie hat viel Haarschuppen, normalen Haarwuchs. Im Sommer hat sie im Gesicht Sommersprossen, die im Winter stets wieder verschwinden. Die Haut des übrigen Körpers zeigt keine Besonderheiten. Sie hat 2 Kinder. Ich hatte Gelegenheit beide zu untersuchen.

Babette (V. 16), ihr ältestes Kind, acht Jahre alt, ist ein blondes, kräftiges, kerngesundes Mädchen. Sie leidet an starker Hyperhidrosis der Handflächen und Fussohlen. Die Haut der palmae ist leicht diffus gerötet und fühlt sich rauher an als normal. An einzelnen Stellen sehen wir bereits einzelne dünne Felderchen; diese sollen sich aber noch nicht abstossen. Wie mir ihre Mutter erzählte, wurde das Leiden Babettes an der palmae stets viel ausgeprägter und stärker, so wie sie zu Hause etwas nachhelfen musste. Ihre diffus rötlichen plantae zeigen eine einheitliche sichtbare Verdickung in der Gegend der Ferse und am lateralen Fussrand. Sonst finden wir an den Fusssohlen keine makroskopisch sichtbaren Veränderungen. Ihre Kniee sind gerade so verändert wie bei ihrer Mutter (IV. 34). Sie hat viel Haarschuppen und besonders über den seitlichen Nasenpartieen viel Sommersprossen. Die Haut ihres übrigen Körpers ist normal; ihre Zahnstellung ohne Besonderheiten.

Georg (V. 17), Babettes Bruder, drei Jahre alt, ist ein aufgeweckter, kräftiger, blonder Junge. Von seinen palmae und plantae und seinen Knieen gilt dasselbe, wie schon bei seiner Schwester (V. 16) gesagt wurde. Er hat einzelne Sommersprossen, leidet aber nicht an Haarschuppen Die übrige Körperhaut, Haarwuchs, Zahnstellung, ist normal.

Georg (III. 12), ein Sohn der Elisabeth (II. 8), ist 66 Jahre alt, gesund, hat noch ganz schwarze Haare und ist frei von der Anomalie und leidet weder an Haarschuppung noch Sommersprossen. Sein Haarwuchs und seine Nägel sind normal. An der Streckseite des Oberarmes finden wir beiderseits Keratosis pilaris; die Haut des übrigen Körpers ist normal; er leidet auch nicht an Hand und Fusschweiss.

Georg (IV. 44), der 21 jährige Sohn der III. 12, ist ein starker, gesunder, schwarzhaariger Mann. Auch er hat an der Streckseite des Oberarmes Keratoris pilaris. Seine palmae und plantae sowie die Haut des übrigen Körpers sind normal; er leidet aber an Hyperhidrosis der Hände nnd Füsse. Er hat weder Haarschuppen noch Sommersprossen. Seine Zahnstellung und Nägel bieten nichts besonderes. Von ihm und seinem Vater erfahre ich, dass auch seine übrigen Geschwister, die ich leider nicht untersuchen konnte, normale Handflächen und Fussohlen haben.

Noch heute sind die Ansichten darüber, ob diese Verdickungen an Handflächen und Fussohlen als **selbständige Anomalie** aufzufassen sind oder ob sie nur eine **besonders lokalisierte Ichthyosis** darstellen, geteilt. Beschreiben doch die einen diese Erscheinung als Keratoma palmare et plantare, die andern als Ichthyosis localis. Die Verteidiger der Ansicht, dass es eine selbständige Anomalie ist, machen als Unterschied von Ichthyosis localis auf das Verhalten der Schweissekretion, das Abschuppen und die Begrenzung aufmerksam, ferner darauf, dass niemals gleichzeitig am übrigen Körper Ichthyosis zu finden wäre. Im folgenden wollen wir nun auf diese Unterschiede und auf weitere Beziehungen dieser Anomalie zur Ichthyosis vulgaris näher eingehen.

Das sogenannte Keratoma palmare et plantare soll mit Hyperhidrosis, die Ichthyosis palmaris et plantaris soll mit Einschränkung der Schweissekretion einhergehen.

Übersehen wir die Mitglieder der Familie Schr., so finden wir, dass IV. 10, 21, 23, 34 und V. 16 und 17 an übermässiger Schweissekretion der Handflächen und Fussohlen leiden. Bei Elise (III. 10) zeigt sich Anidrosis der Hände und normale Schweissekretion der Füsse; ihre drei Söhne (IV. 28, 29 und 31) leiden an Anidrosis der Handflächen; IV. 28 hat aber normale, IV. 29 u. 31 übermässige Schweissekretion der Fussohlen. VI. 20 hat normale Schweissekretion der Hände und Hyperhidrosis der Füsse. Die beiden Brüder IV. 25 und IV. 26 haben normale Schweissfunktion an Händen und Füssen. Wir finden somit bei den Patienten der Familie Schr. die grössten Verschiedenheiten hinsichtlich der Schweisssekretion an den Handflächen und Fussohlen. Thost schreibt in seiner Abhandlung „Über Ichthyosis palmaris et plantaris cornea", dass viele seiner Patienten, die freilich auch am übrigen Körper viel schwitzen, besonders an Hyperhidrosis der Handflächen und Fussohlen leiden. Bergh berichtet über einen Fall von Keratoma palmare et plantare, der nur Hyperhidrosis der Füsse aufweist. Heuss beschreibt unter dem Namen Keratoma palmare et plantare einen Fall, der an ständiger Trockenheit der Hände und Füsse leidet. Schüller schreibt in seiner Abhandlung: „Die Dorothea schwitzt überhaupt selten, Hände und Füsse sind bei ihr ganz trocken. Bei dem Töchterchen haben wir vermehrte Schweissekretion." Des weiteren berichtet Schüller von einem Fall, der normale Schweissekretion der palmae und plantae hat und von einem anderen, der Anidrosis der Hände aber Hyperhidrosis der Füsse leidet. Ochs, dessen Fälle sonst alle an Hyperhidrosis leiden, schreibt von Frau Wirt, dass ihre Hände stets trocken sind. Gassmann,

der auch die Hyperhidrosis der palmae und plantae als einen der Hauptunterschiede des Keratoma palmare et plantare von der Ichthyosis palmaris et plantaris hinstellt, erzählt uns in derselben Abhandlung über einen Fall von Ichthyosis, dessen Handflächen und Fussohlen auch von der Affektion ergriffen waren, bei dem unter Pilocarpineinwirkung und im Schwitzkasten die Handteller sehr feucht wurden, während andere auch befallene Partien des Körpers völlig trocken blieben, andere feucht und andere feuchter wurden. Einige Mitglieder der Familie Schr. leiden an den sonst ganz normalen Handflächen und Fussohlen an Hyperhidrosis. Gerade in dieser Hinsicht erscheint es mir wichtig, an dieser Stelle darauf hinzuweisen, wie verschieden sich infolge von natürlicher, körperlicher Veranlagung die Schweissekretion der Handflächen und Fussohlen auch bei Leuten mit normaler Haut verhält. Darüber ist man meist in der Literatur hinweggegangen. Ich aber halte diese natürliche, körperliche Veranlagung auch bei unserer Anomalie für einen nicht zu unterschätzenden Faktor, indem ich gerade ihr die Hauptursache für das jedesmalige Verhalten der Schweissekretion zuschreibe. Wenn die Hyperhidrosis eine besondere Eigentümlichkeit der Keratoma palmare et plantare wäre, so müsste stets in gleich stark verdickten Fällen auch gleich stark geschwitzt werden. So aber finden wir oft Anidrosis der Hände bei Hyperhidrosis der Füsse, Hyperhidrosis der Hände und Füsse, dabei, wie bei den von Ochs veröffentlichten Fällen, bald an Händen bald an Füssen stärker, Trockenheit an Händen und Füssen, kurz alle möglichen Variationen bezüglich der Schweissekretion.

An Hand dieser Ergebnisse, die uns ein so ver-

schiedenes Verhalten der Schweissekretion sowohl hinsichtlich ihres Vorkommens, als auch hinsichtlich der jedesmaligen Stärke ihres Auftretens zeigen, bin ich zu der Ansicht gekommen, dass bei dieser Hornhautverdickung der palmae und plantae die Schweissekretion nicht als Kriterium zu einer Differentialdiagnose herangezogen werden darf.

Gassmann und andere Autoren sind der Ansicht, dass bei dem Keratoma palmare et plantare Mauserung, d. i. periodenweises Abstossen der Krusten vorkomme, während sich bei Fällen von Ichthyosis die Haut fortwährend schäle und abschilfere. Ochs schreibt: „Zahlreiche Abschuppungen zu verschiedenen Zeiten sollen vorgekommen sein. In einigen Fällen hat sich die Oberhaut in Fetzen abgelöst.“ Er findet somit bei seinen Patienten Mauserung. Schüller berichtet, dass die Haut der Dorothea und ihrer Tochter sich fortwährend schäle. Jakobi hingegen erzählt uns in seiner Dissertation von einem Fall mit periodenweisem Abstossen der Krusten. Die von der Anomalie befallenen Kinder der Familie Schr. weisen im Kindesalter noch keine Abschuppung auf. Bei sieben erwachsenen Patienten, nämlich bei IV. 10, 20, 21, 31 und 34, sowie bei III. 8 und 10, finden wir ein fortwährendes Abstossen der Krusten; drei Patienten aber, nämlich IV. 11, 28 und 29 erzählen, dass sich ihre Haut der palmae in bestimmten Zeitabschnitten abstosse. Von allen Patienten hat jedoch nur IV. 34 Schuppung der Füsse; alle andern von der Anomalie befallenen Mitglieder der Familie Schr. haben nur Schuppung resp. Mauserung ihrer Handflächen bemerkt. Es verhalten sich also Handflächen und Fussohlen auch in dieser Beziehung verschieden. Besonders aus den

Fällen der Familie Schr., die uns innerhalb derselben Familie ein verschiedenartiges Abstossen der Krusten zeigen, geht nach meiner Ansicht zur Genüge hervor, dass die Mauserung oder das Schälen der verdickten Handflächen und Fussohlen kein konstantes, jedesmal nur für eines der beiden bis jetzt noch getrennt beschriebenen Anomalien passendes Symptom ist und dass sie eine sehr inkonstante, wechselnde Erscheinung bildet.

Wie verhält es sich nun mit dem erythematösen Saum, der das Keratoma palmare et plantare umgeben soll? Riecke ist der Ansicht, dass an Handflächen und Fussohlen vorkommende Ichthyosis des peripheren zyanotischen Saumes entbehre. Schüller findet bei allen seinen Patienten einen plötzlichen Übergang zwischen kranker und gesunder Haut ohne diese livide Zone. Thost, Bergh, Jakobi, Raff, Ochs, Unna und Heuss sehen jedoch bei ihren teils als Keratoma palmare et plantare, teils als Ichthyosis localis beschriebenen Fällen das Leiden von einem erythematösen Saum umgeben. Bei Gassmann lesen wir neben anderen Unterschieden, dass das Keratoma palmare et plantare sich von der Ichthyosis palmaris et plantaris noch unterscheidet durch den erythematösen Saum, der „allerdings nicht konstant ist". Bei vier Kindern der Familie Schr. (IV. 25 und 26, V. 16 und 17) ist die ganze Handfläche diffus rötlich. Nur eine Patientin, nämlich Elise (IV. 34), zeigt an Handflächen und Fussohlen eine livide Begrenzung der Anomalie; freilich an der Hand nur in der Gegend der Finger, während an ihrer Handfläche der Übergang in normale Haut ohne Zwischenzone erfolgt. Bei sechs Patienten (IV. 10, 20, 21, 28 und III. 8 und 10) ist die livide Begrenzung an der Hand vorhanden, fehlt aber an

der Fussohle; unter den sechsen zeigt eine Patientin (III. 8) den erythematösen Saum nur an den Fingern. Vier Patienten, nämlich IV. 11, 23, 29, 31, zeigen weder an Handflächen noch an Fussohlen eine livide Begrenzung. Wir finden also besonders bei der Familie Schr., sowohl was das Vorhandensein dieses erythematösen Saumes als auch was dessen Ausprägung anbelangt, die grössten Verschiedenheiten. Sodann begegnen wir diesem erythematösen Saum, wie wir weiter oben gesehen haben, auch bei Fällen, die in der Literatur als Ichthyosis localis bekannt sind.

Angesichts dieser Ergebnisse bin ich zur Überzeugung gekommen, dass diese livide Zwischenzone als differentialdiagnostisches Merkmal bei dieser Anomalie der palmae und plantae nicht gebraucht werden kann.

In der ganzen Literatur wurde die Affektion eine Palmar- und Plantaranomalie genannt. Bei III. 8 erstreckt sich das Leiden bis zur Grenze des mittleren und unteren Drittels des Unterarms; bei IV. 20 und 21 finden wir die Dorsalseite der Fingergelenke schwielig verdickt, bei ihrem Bruder (IV. 25) umgibt die Anomalie die Endphalanx aller Finger. Bei IV. 10 und 28 sowie bei III. 10 sind die Dorsalseite aller Finger und die den einzelnen Fingern zugewandten Fingerseiten von der Anomalie mitergriffen; bei IV. 34 sind alle Fingerrücken verändert. Ähnliches hat Schüller bei einem Mitgliede der Familie Leiber beobachtet. Jakobi sah bei einem, Vörner sah bei zwei Patienten das Leiden auf die Dorsalseite der Finger übergreifen. Cruveilhier erzählt einen Fall, bei dem der Vorderarm mit ergriffen war. An Hand dieser Beispiele sehen wir zur Genüge, dass das Leiden keineswegs immer die ihm durch seinen Namen gesetzten

Grenzen innehält, sondern sehr oft auf die Nachbarschaft übergreift.

Das Keratoma palmare et plantare soll sich weiterhin von Ichthyosis localis dadurch unterscheiden, dass es nie mit Ichthyosis des übrigen Körpers verbunden ist. Bei vier Patienten der Familie Schr. (nämlich bei III. 8 und 10, sowie bei IV. 23 und 26) finden wir Ichthyosis vulgaris der oberen Thoraxpartie und zum Teil der oberen und unteren Extremitäten; zwei Patienten (IV. 10 und 10) weisen Rauhigkeit der Ellenbeugen auf, einer (IV. 29) Rauhigkeit des Ellenbogens und viele ihrer Leidensgenossen haben ichthyosiforme Veränderungen am Knie. Unter den von der Anomalie freien Mitglieder der Familie Schr. fand ich bei einem (IV. 18) Ichthyosis vulgaris der Streckseite der unteren Extremität, bei III. 7 Ichthyosis vulgaris der Streckseite der oberen Extremität und bei IV. 17 rauhe Beugeseiten des Unterarmes; ausserdem haben die beiden letzteren ichthyotische Veränderungen der Kniegegend. Bei III. 12 und IV. 44 fand ich Ichthyosis (Keratosis) pilaris der Streckseite der oberen Extremität, bei vier Leuten ichthyosiforme Veränderungen der Kniee, bei einem Rauhigkeit der Ellenbeugen. Wir finden somit sowohl bei manchem mit der Anomalie behafteten als auch bei manchem von der Abnormität freien Mitgliede der Familie Schr. deutlich Zeichen von Ichthyosis. Wenn ich auch nicht alle meine Fälle mit Veränderungen der Haut des Knies als absolut pathologisch auffasse, da wir ähnliche Veränderungen der Kniee auch zuweilen bei Leuten finden, die am ganzen Körper keine Spur von Ichthyosis haben, so glaube ich angesichts der grossen Zahl der Patienten Schr., die diese Veränderungen der Haut der Kniegegend haben, dass die allgemeine

Disposition zu Hornhautveränderungen bei diesen Leuten hinsichtlich der Haut der Kniee keine geringe Rolle spielt, nehme ich doch an, dass bei solchen Leuten gerade infolge ihrer Disposition die Haut auf geringere Reize (z. B. Knieen) mit Verdickung der Hornhaut antwortet als bei normalen.

In der Literatur sind viele Fälle beschrieben, die neben der Anomalie der palmae und plantae Ichthyosis vulgaris des übrigen Körpers haben. Von diesen bekannten Beispielen will ich nur folgende hervorheben. Schon im Jahre 1901 hat Loewenheim, wie wir bei Schüller lesen, in der Breslauer dermatologischen Versammlung ein Mädchen vorgestellt, das neben der Hyperkeratose der Handflächen und Fussohlen an Ichthyosis des Rumpfes und der Extremitäten litt. Ginglinger berichtet uns einen Fall bei dem die Ichthyosis auf palmae und plantae „und auf die Mitte der Beugeseite der Arme übergreift". Schüller konstatiert bei seinem ersten Fall, dessen zwei Geschwister von Ichthyosis vulgaris befallen waren, eine circumscripte Hyperkeratose in den Achselhöhlen. Wolff hat bereits in vielen Fällen neben der Anomalie der palmae und plantae ebenfalls Ichthyosis vulgaris des Rumpfes und der Extremitäten gefunden. Wenn in der Literatur viele Fälle dieser Anomalie an Handflächen und Fussohlen beschrieben worden sind, bei denen keine Ichthyosis des Rumpfes und der Extremitäten gefunden wurde, so dürfte dies nach meiner Meinung allein daran liegen, dass einerseits oft nicht genügend danach gesucht wurde und dass man sich andererseits sehr oft damit begnügt hat, nur die Fälle zu untersuchen, welche die Anomalie zeigten, ohne auf ihre von der Affektion der palmae und plantae freien Verwandten näher zu achten.

Wir sehen aber aus obigem, dass es nicht unwichtig ist, auch die anscheinend normalen Verwandten solcher Patienten von Kopf bis zu Fuss zu untersuchen.

Gehen wir wieder über zu den Fällen der Familie Schr., so sehen wir, dass III. 8 u. 10 an den Händen nicht schwitzen, aber einen erythematösen Saum an den Handflächen zeigen und Ichthyosis am Körper aufweisen; des weiteren sehen wir, dass IV. 23 an den Handflächen keine livide Begrenzung zeigt, schwitzt und am Körper Ichthyosis aufweist, bei IV. 10 hinwiederum finden wir Rauhigkeit der Ellenbeugen kombiniert mit Schwitzen der von einer lividen Zone umgebenen Handflächen.

Angesichts solcher Ergebnisse bin ich der Ansicht, dass das Vorhandensein oder Fehlen von Ichthyosis vulgaris als differentialdiagnostisches Symptom bei dieser Anomalie nicht zu gebrauchen ist.

Wir haben soeben gesehen, dass es Fälle der Anomalie gibt, die an Handflächen und Fussohlen schwitzen und zugleich Ichthyosis vulgaris am Körper haben. Zum Beweis, dass auch von Ichthyosis vulgaris befallene Stellen zuweilen stark schwitzen, will ich nur den bereits oben erwähnten Fall Gassmanns anführen, den er in seinen „Untersuchungen über Ichthyosis“ Seite 96 erzählt und bei dem unter Policarpineinwirkung und im Schwitzkasten manche von Ichthyosis befallenen Körperstellen sehr feucht wurden.

Auffallend ist nun zunächst, dass bei allen Patienten die Handflächen und Fussohlen immer so stark verdickt sind, während die bei manchen zugleich sich vorfindende Ichthyosis immer nur unter dem Bilde der Ichthyosis vulgaris erscheint. Die Erklärung für diese Verschieden-

heit hat man aber sofort, so wie man nur die folgenden Aussagen der Patienten hört. Die Frauen geben an, dass sie die Affektion im Wochenbett viel schwächer hatten, weil sie da nichts arbeiteten. Anton (IV. 29) sagt aus, dass seine Handflächen, seitdem er Postagent ist und nicht mehr auf dem Feld arbeitet, viel schwächer affiziert sind und dass Joseph (IV. 30), der die Anomalie mit am stärksten hatte, seitdem er Pfarrer ist, fast normale Hände hat. Christian (IV. 11), dessen linke Hand stärker befallen ist als die rechte, erklärt sofort, dass dies daher kommt, weil er bei seiner Beschäftigung die linke Hand viel mehr braucht als die rechte. Von demselben erfahren wir ferner, dass seine Anomalie mit dem Masse der Arbeit, die er leisten musste, wuchs. Des weiteren erzählt (IV. 34), dass ihre Tochter (V. 16) das Leiden stets stärker habe, sowie sie zu Hause etwas nachhelfen muss. Alle Patienten sind darin einig, dass die Veränderungen ihrer Handflächen viel schwächer wären, wenn sie keine so schweren Arbeiten zu verrichten hätten, sondern z. B. Schreiber wären. Aus diesen Ausführungen ergibt sich klar, dass die Beschäftigung und der durch sie erzeugte Reiz einen sehr grossen Einfluss auf die Stärke der Anomalie ausübt. Durch den chronischen Reiz, wird die Zellretention vermehrt, wie dies zustande kommt, bleibt noch aufzuklären; ausgeschlossen aber erscheint es mir, dass sie das Produkt einer durch den Reiz hervorgerufenen Entzündung ist, da kein Patient an Händen und Füssen ein Jucken verspürt. Da nun die Handflächen und Fussohlen durch das Arbeiten bezw. durch das Gehen dem grössten chronischen Reiz ausgesetz sind, so kann es uns nicht wundern, dass wir an diesen Stellen auch die stärksten Veränderungen finden.

Wenn die Patienten eine Zeitlang nicht arbeiten oder leichtere Arbeiten verrichten, so wird die Affektion schwächer, bei keinem verschwindet sie — auch wenn er nichts arbeitet — ganz. Wir sehen vielmehr, dass sie wie die Ichthyosis vulgaris bis ans Lebensende fortbesteht.

Wie steht es nun mit dem ersten Auftreten der Anomalie? Alle meine Patienten berichten, dass sie die Abnormität seit frühester Kindheit tragen, den genauen Zeitpunkt des Beginnens aber wissen die meisten nicht anzugeben. Nur Elise (III. 8) konnte mir in dieser Hinsicht genaue Auskunft geben. Sie hat bei allen ihren Kindern bereits in den ersten Wochen nach der Geburt nachgesehen und dabei bemerkt, dass die Hände der Kinder, die die Anomalie bekommen haben, schon damals rauher waren. Schon in den ersten Wochen nach der Geburt konnte sie von allen ihren Kindern voraussagen, „ob sie die Anomalie bekommen würden oder nicht". Ihre Voraussage hat sich immer bewahrheitet. Auch bei den anderen Patienten dürfte die Anomalie gleich nach der Geburt aufgetreten sein. Auf jeden Fall aber sehen wir, dass die Affektion schon in den ersten Lebensmonaten vorhanden ist. Die Anomalie entwickelt sich nur langsam; je mehr die Patienten zur Arbeit herangezogen werden, um so stärker verändern sich ihre Handflächen bis die Anomalie um die Pubertätszeit d. i. die Zeit, wo jeder seinen Beruf ergriffen hat und die nun einwirkenden Reize immer gleich bleiben, ihren Höhepunkt erreicht und nun abgesehen von den durch äussere Einwirkungen bedingten Verschlimmerungen konstant bleibt. Wenn man einen mit Ichthyosis vulgaris Behafteten frägt, seit wann er mit dem Leiden

behaftet sei, so erhält man stets die Antwort: „von Kindheit auf". Genaueres kann man gewöhnlich nicht erfahren. Ich konnte Ichthyosis vulgaris bereits bei der 14 Monate alten V. 6 festellen. Die am Körper viel weniger Reizen ausgesetzte Ichthyosis vulgaris zeigt, wenn sie ihren Höhepunkt erreicht hat, eher noch grössere Konstanz als die Anomalie der Handflächen und Fusssohlen. Jedenfalls sehen wir, dass sowohl die Affektion der palmae und plantae als auch die Ichthyosis vulgaris schon in früher Kindheit vorhanden zu sein pflegt.

Warum Gassmann der Ansicht, dass das sogenannte Keratoma palmare et plantare sich über viel mehr Generationen erstrecke wie die Ichthyosis palmaris et plantaris, kann ich mir nicht erklären. Ich habe, wie aus der Abhandlung beiliegender Stammtafel ersichtlich ist, die Anomalie der Familie Schr. durch fünf Generationen verfolgen können, geradeso wie es Unna, Thost, Raff, Schüller, Vörner, Gassmann, Ochs in ihren Fällen durch drei und vier Generationen tun konnten. Auch die Ichthyosis vulgaris liess sich, soweit ich solche sehen konnte, stets durch mehrere Generationen feststellen.

Bei keinem Mitglied der Familie Schr. konnte ich, soweit ich sie gesehen und untersucht habe, ein Zurückbleiben in geistiger oder körperlicher Entwicklung feststellen; vielmehr sind alle, wie dies von vielen Autoren auch bei der Ichthyosis gefunden worden ist, gesunde, kräftige, geistig normale Leute, von denen die meisten ein hohes Alter erreichen.

Betrachten wir nun die sonstigen Veränderungen, die wir neben der Anomalie der Handflächen und Fusssohlen bei meinen Patienten finden.

Viel Haarschuppen weisen die mit der Anomalie behafteten IV. 34 und V. 16 auf; ferner die von der Anomalie freien, aber mit typischer Ichthyosis vulgaris behafteten III. 7, sowie IV. 17 und 18; mässig Haarschuppen finden wir bei dem sonst ganz normalen IV. 13 und dessen Sohn V. 7.

Der Haarwuchs zeigte bei keinem Patienten etwas Abnormes, sondern war in vielen Fällen sogar reichlich.

Bei vielen meiner Patienten begegnete ich denselben Nagelveränderungen, die Thibièrge, Kaposi und andere bei Fällen von Ichthyosis vulgaris gefunden haben. So sehen wir über die Nägel von acht meiner Patienten seichte Querfurchen ziehen, in deren Bereich die Nagelsubstanz spröde ist und kleine Sprünge zeigt; bei einem von ihnen waren auch seichte Längsfurchen vorhanden. Ein von der Anomalie der palmae und plantae freier, aber mit Ichthyosis der Streckseite der unteren Extremität und mit Haarschuppen Behafteter hatte dieselben oben erwähnten Querfurchen. Alle Nägel, über die Querfurchen gingen waren, ausserdem ganz flach. Bei einem sonst ganz Normalen (IV. 22) waren die Nägel konkav in der Richtung von proximal nach distal.

Als weitere Veränderungen wären noch zu erwähnen die Sommersprossen, die ich in einzelnen Fällen gefunden habe. Epheliden finden wir zunächst bei der von der Anomalie freien V. 7 und 8 zu beiden Seiten der Nase. Wie ich aber feststellen konnte, hat in beiden Fällen der durch Heirat in die Familie Schr. gekommene Teil der Eltern eines jeden der beiden Kinder Sommersprossen gehabt, sodass die Epheliden der beiden oben erwähnten auf diese zurückzuführen wären. Sommer-

sprossen finden wir dann noch bei der mit der Anomalie behafteten IV. 34 und ihren Kindern V. 16 und 17. In diesen letzten drei Fällen konnte ich die Herkunft der Sommersprossen nicht genau erfahren; jedoch glaube ich, dass sie, da mir sonst bei keinem Mitglied der Familie Schr. Epheliden finden, auch hier durch der Familie Fernstehende eingeschleppt wurden.

Nur bei zweien fand ich Anomalien der Zahnstellung, nämlich bei IV. 20 und 31. Bei IV. 20 sind die Eckzähne des Oberkiefers schief aus der Alveole herausgekommen. IV. 31 hat sich die oberen lateralen Schneidezähne ziehen lassen, weil sie unregelmässig gestellt waren. Alle übrigen Mitglieder der Familie Schr. zeigten eine normale Zahnstellung.

Wir begegnen somit bei den Patienten der Familie Schr., von den aus oben erwähnten Gründen ausgeschlossenen Sommersprossen abgesehen, denselben begleitenden Veränderungen, die von vielen Autoren bei Ichthyosis vulgaris gefunden wurden.

Werfen wir einen Rückblick auf das, was sich aus der Abhandlung bis jetzt ergibt, so finden wir hinsichtlich der für Keratoma palmare et plantare differentialdiagnostisch gegenüber Ichthyosis localis aufgestellten Merkmale, sowohl was ihr Vorkommen, als auch was ihre Ausprägung und Ausdehnung anbelangt, die grössten Verschiedenheiten. Dies geht sogar soweit, dass wir, wie z. B. bei vielen Patienten der Familie Schr., Fälle begegnen, welche zum Teil Merkmale aufweisen, die dem sogenannten Keratoma palmare et plantare zukommen, zum Teil solche, welche der Ichthyosis localis eigen sind.

Angesichts solcher Ergebnisse bin ich zur Überzeugung gekommen, dass es sich bei den in der Literatur als zwei verschiedene Anomalien beschriebenen Fällen von Hornhautverdickungen an Handflächen und Fusssohlen immer nur um eine und dieselbe Anomalie handelt. Diese Anomalie aber zeigt im Verlauf der Untersuchung (besonders bei der Familie Sehe.) **soviel Ähnlichkeit und Übereinstimmung mit Ichthyosis, dass ich der Ansicht bin, diese Anomalie ist nichts weiter, als eine atypisch an Handflächen und Fussohlen vorkommende Ichthyosis.** Ich benenne demnach die Anomalie **«Ichthyosis palmaris et plantaris hereditaria»**.

Leider war es mir nicht möglich diese meine Behauptung durch mikroskopische Präparate noch zu bekräftigen, da kein Patient sich ein Stückchen Haut exzidieren lassen wollte.

Als **Therapie** des Leidens würde ich bei schwer arbeitenden Leuten, wenn auch nur irgend angängig, Berufswechsel, empfehlen und diese einen Salbe einreiben lassen, bei dem ihre Handflächen und Fusssohlen möglichst wenig Reizen ausgesetzt wären. Im übrigen kann man durch Einlegen der bekannten Stoffe in vielen Fällen Linderung verschaffen.

In den letzten Jahren hat man sich immer mehr mit der **Vererbungsfrage** beschäftigt. Mit Hilfe von Aufsehen Theorien sucht man diese zu erklären. Die plausibelste und wahrscheinlichste scheint mir noch die von Mendel aufgestellte zu sein. Im folgenden wollen wir nun untersuchen, inwieweit wir die Mendel'schen Gesetze bei der Ichthyosis palmaris et plantaris bestätigt finden.

Die Mendel'schen Gesetze besagen: 1. dass ein Mann (Frau], der eine vererbbare dominierende Eigenschaft hat — als eine solche wäre im Sinne Mendels die Ichthyosis palmaris et plantaris aufzufassen — mit einer Frau (Mann), die nur normale Eigenschaften besitzt, Nachkommen erzeugt, die zur Hälfte die dominierende Eigenschaft besitzen, zur Hälfte normal sind; 2. dass von einem einmal Normalen, solange er mit normalen Nachkommen erzeugt, nur normale Kinder erzeugt werden können, sofern es sich nicht um eine Häufung von rezessiven Eigenschaften handelt. Bezeichnen wir z. B. den mit der Anomalie Behafteten mit NA, den von der Anomalie freien (normalen) mit NN und nehmen wir nach der Chromosomentheorie Mendels an, dass die Geschlechtszellen nach der Reduktionsteilung nur die halbe Zahl der den übrigen Zellen zukommenden Chromosomen besitzen, so ergeben sich bei der Vereinigung der Geschlechtszelle eines Anormalen NA mit einem Normalen NN folgende Möglichkeiten: NN, NA, NN, NA. Es müssen also die Nachkommen solcher Eltern, wie schon erwähnt, zur Hälfte normal, zur Hälfte anormal sein.

Wenn wir nun die Zahl der Nachkommen eines jeden Anormalen der Familie Schr. daraufhin prüfen, so werden wir finden, dass das Resultat bei einem solchen Verfahren meist nicht stimmt. Es liegt dies daran, dass es eine Gesetzmässigkeit in der Reihenfolge zwischen Befallenen und Nichtbefallenen, etwa in der Weise, dass nur die ersten oder nur die letzten Kinder befallen werden, wie es bereits Bettmann erwähnt hat, nicht gibt. Zwei weitere Ursachen dafür bildet der Umstand, dass die Zahl der Nachkommen verhältnismässig immer

eine sehr beschränkte ist, und dass wir oft einer ungeraden Zahl von Nachkommen begegnen.

Die Gesetze Mendels sind das Resultat einer Möglichkeitsberechnung; das Ergebnis einer solchen Rechnung wird aber immer um so genauer, je mehr Einheiten man in ihr Bereich einschliessen kann. Dies war für Mendel, der die Richtigkeit seiner Gesetze an der Pflanzenwelt dartat, leicht zu erreichen, da er ja den Nachwuchs in beliebiger Zahl wachsen lassen konnte. In der entwickelten Tierwelt und besonders beim Menschen sind wir immer an eine kleine Zahl von Nachkommen gebunden. Drum fällt es in der Tierwelt und beim Menschen so schwer die Richtigkeit von Mendels Theorie nachzuweisen. Diese Schwierigkeit lässt sich aber umgehen, wenn wir die Nachkommen möglichst vieler Anormaler zusammenzählen. Dabei dürfen wir selbstverständlich nicht, wie es Hahn getan hat, einfach die Mitglieder einer Generation, ohne Rücksicht darauf, ob sie von einem bereits Normalen oder Anormalen abstammen, zusammen addieren, um dann ein Verhältnis von 1:1 zu erwarten. Die Nachkommen eines von einem Anormalen stammenden Normalen sind selbstredend aus der Rechnung auszuschliessen, da ja alle diese nach Mendels Theorie nur normal sein können. Zählen wir nun die normalen und anormalen Mitglieder der Familie Schr., soweit sie, wie oben erwähnt, in Betracht kommen, so erhalten wir ein Verhältnis von 29 Anormalen zu 26 Normalen. Nach Mendel sollten wir ein Verhältnis von 27:27 (28:28) erwarten. Trotz der geringen Zahl der Fälle, die ich in meine Rechnung einschliessen konnte, kommen wir also ganz nahe an das Postulat Mendels heran. Zu einem ähnlichen, ja zum

Teil noch besseren Resultat führen viele in der Literatur bekannt gegebenen Stammtafeln unserer Anomalie. Adrian hat in 13 aus der Literatur zusammengestellten Fällen die Forderung Mendels sehr nahe erreicht gefunden.

In der ganzen Familie Schr. fand ich das zweite Postulat Mendels, dass nämlich von einem einmal normalen mit normalen nur normale Nachkommen erzeugt werden können, bestätigt. Alle Mitglieder der Familie Schr., die Ichthyosis palmaris et plantaris nicht hatten, haben immer nur von der Anomalie freie Individuen erzeugt. Dasselbe Resultat ergibt sich aus den Stammtafeln von Vörner, Raff, Schüller und noch vielen anderen. Ich kann somit die Ansicht derer (siehe Bettmann, S. 319 und Hammer, S. 79, Valentin'sche Stammtafel), die behaupten, es könne bei Vererbung einer Anomalie eine Generation übersprungen werden und somit Anormale von Normalen abstammen, nicht teilen. Vielmehr glaube ich, dass in allen solchen Fällen die für normal geltenden Individuen doch, wenn auch in schwächerem Grade, von der Anomalie befallen waren.

Viele Autoren glauben aus ihren mit der Anomalie der palmae und plantae befallenen Fällen eine Prädisposition für das männliche, manche eine solche für das weibliche Geschlecht erblicken zu können. Zählen wir die von Anormalen abstammenden Männer und Frauen, so finden wir 32 Männer und 23 Frauen. Von den 32 Männer sind 16 mit, von den 23 Frauen sind 13 mit der Anomalie behaftet. Es ergibt sich somit, dass Männer und Frauen ungefähr im gleichen Verhältnis befallen werden.

Zuweilen finden wir, dass sich die Anomalie auf ein Geschlecht beschränkt. In der Familie Schr. beschränkt sich z. B. die Affektion der palmae et plantae bei den Kindern der I. 2 und bei den Kindern der II. 8 auf die weiblichen, bei den Kindern der III. 10 auf die männlichen Nachkommen. Ich möchte dies aber einem Zufall zuschreiben, besonders deshalb, weil wir z. B. bei II. 8 und III. 10 sehen, dass nur ein Nachkomme des gerade freien Geschlechtes da ist. Dass es sich um nichts einem Geschlecht Eigentümliches sondern nur um Zufall handelt, ergibt sich auch daraus, dass das Leiden, wie es bereits Raff und Hahn erwähnt haben, sich von dem scheinbar bevorzugten Geschlecht wieder auf das andere vererbt.

Wie das Leiden in die Familie Schr. gekommen ist, konnte ich leider nicht feststellen, doch dürfte nach meiner Ansicht hierbei, entweder, wie Adrian und Bettmann bereits hervorgehoben haben, Konsanguinität, oder eine Häufung von rezissiven Eigenschaften eine nicht geringe Rolle spielen.

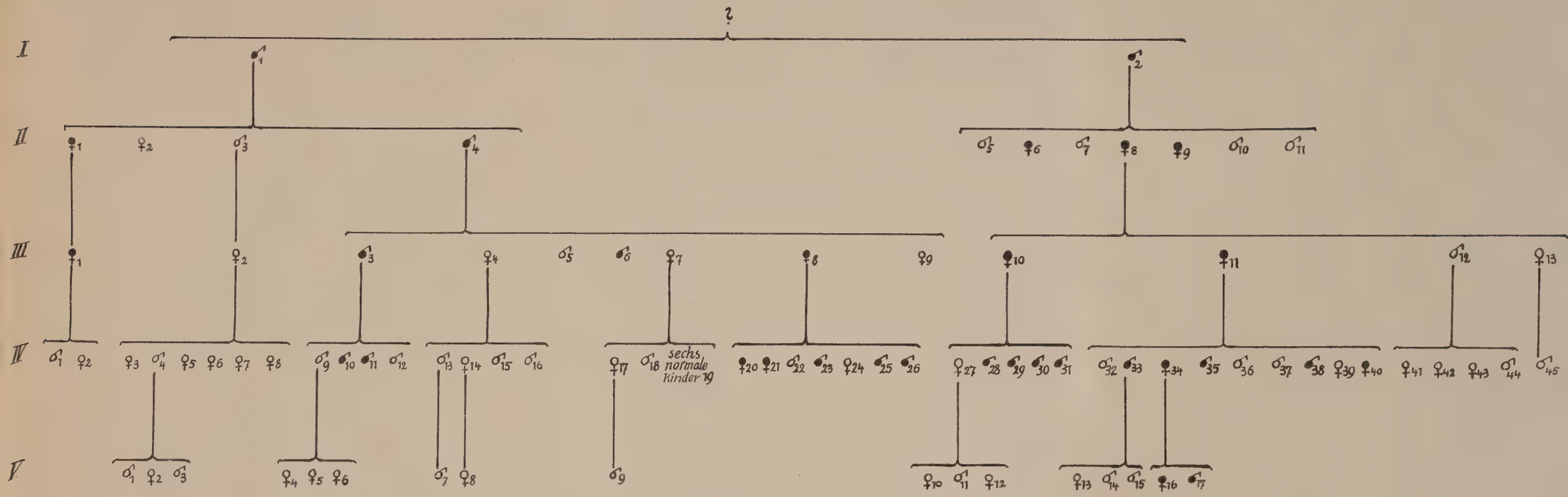
Erläuterungen.

1. Die in der Abhandlung vorkommenden Zahlen beziehen sich auf die Stammtafel.

2. Jede Generation des Stammbaums ist seitlich mit einer römischen Nummer versehen.

3. Die Mitglieder einer jeden Generation sind zwecks besserer Orientierungsmöglichkeit jedesmal durchlaufend nummeriert.

Stammbaum


?
I
II
III
IV
V
sechs normale Kinder
gesund
krank
weiblich
männlich

Literaturverzeichnis.

Adrian: Die Rolle der Konsanguinität der Eltern in der Aetiologie einiger Dermatosen der Nachkommen. Dermat. Zentralblatt, Bd. IX, 1906, Nr. 9, S. 258.

Adrian: Fälle von Keratoma hereditarium palmare bei einem Schwesternpaar. Verhdlg. der Strassburger dermatol. Ges. 1. Sitzung vom 15. Dez. 1912. In Arch. f. Derm. u. Syph. Bd. 115, 9. Heft, 1913, S. 1022/1023, sub 7.

Adrian: Stammbaum des an Keratoma heriditarium palmare et plantare leidenden Schwesterpaares. Verhdlg. d. Strassburger dermatolog. Ges. 2. Sitzung vom 29. Juni 1913. Im Arch. f. Derm. u. Syph. Bd. 117, 9. Heft, 1914, S. 887/889.

Adrian: Siehe unten bei Hammer S. 77 und bei Bettmann S. 320.

Bergh: Ein Fall von Keratoma palmare et plantare hereditarium. Monatsschr. f. praktische Dermatologie 1902, Bd. XXXIV, S. 1.

Bettmann: Über die Vererbung von Hautanomalien. Verhandlung des naturhistorisch-medizinischen Vereins zu Heidelberg. Neue Folge, XI. Bd 1. Heft, 1910, S. 301, 319, 321, 327, 328.

Cruveilhier: Traité d'anatomie pathologique. Paris 1856, III. pg. 932.

Gassmann: Untersuchungen über Ichthyosis. Arch. f. Dermat. u. Syph. Bd. 70, 1904, Ergänzungsheft. S. 72, 112, 188, 127.

Ginglinger: Über abnorme Lokalisation der Ichthyosis. Dissertation Strassburg 1897.

Hahn: Über das Keratoma palm. et. plant. heredit. mit besonderer Berücksichtigung der Vererbungsfrage. Derm. Zeitschrift 1911, Bd. 18. S. 138.

Hammer: Die Bedeutung der Vererbung für die Haut und ihre Erkrankungen. Verhdlg. d. deutsch. dermat. Gesellschaft, X. Kongress, Frankfurt 1908, S. 79.

Heuss: Keratoma palm. et plant. heredit. Monatsschr. f. Dermatologie 1896, Bd. 22, S. 405.

Jakobi: Zur Kasuistik der Ichthyosis palm. et plant. cornea familiaris. Dissertation Erlangen 1896.

Kaposi: Pathologie und Therapie der Hautkrankheiten 1899.

Loewenheim und Neisser: Ichthyosis und Hyperkeratosis palm. et plant. Arch. f. Dermatologie 1901, Bd. 59, S. 147.

Neisser: Krankheiten der Haut. In Ebstein-Schwalbe, Handbuch der praktischen Medizin, III. Bd. 1901, II. Teil, S. 329, 330 u. 333.

Ochs: Über das Keratoma palm. et plant. heredit. Dissertation Bonn 1913.

Raff: Fall von Keratoma palm. et. plant. heredit. Stereoskopischer Atlas von Neisser 1896, 14. Lieferung.

Riecke: Lehrbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten. 2. Auflage 1912, S. 432.

Schüller: Mehrere Fälle von Ichthyosis palmaris et plantaris. Dissertation Strassburg 1903. S. 8, 10, 26, 27, 30.

Thibièrge: s. Gassmann. Untersuchungen über Ichthyosis. S. 112.

Thost: Über erbliche Ichthyosis palmaris et plantaris cornea. Dissertation Heidelberg 1880.

Unna: Über das Keratoma palmare et plantare heredit. Vierteljahrsschrift f. Dermat. u. Syph. 1883, Bd. 15, S. 231.

Vörner: Zur Kenntnis der Keratoma palm. et plant. hereditar. Arch. f. Dermatologie 1901, Bd. 56, S. 3.

Wolff: Lehrbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten, 1893, S. 173.

Lebenslauf.

Verfasser der Arbeit „Über Ichthyosis palmaris et plantaris hereditaria“ (mit einem Stammbaum) August Bronner wurde in Schlettstadt am 5. Februar 1890 als Sohn des Rentners und Konditoreibesitzers Xaver Bronner geboren.

Seine Schulbildung erhielt er am Gymnasium in Schlettstadt. Ebenda bestand er im Herbst 1909 die Reifeprüfung. Im Herbst desselben Jahres liess er sich an der Universität Strassburg i. E. als Student der Medizin immatrikulieren und hörte die Vorlesungen der Herren Professoren Braun, Ewald, Frederik, Fuchs, Jost, Hofmeister, Schwalbe, Spiro, Thiele, Weidenreich.

Im Februar 1912 bestand er die ärztliche Vorprüfung. Hierauf bezog er die Universität München und hörte dort die Vorlesungen der Herren Professoren Amann, Baisch, Gebele, Müller, Neubauer, Schmidt. Im nächsten Sommersemester bezog er wieder die Universität Strassburg i. E. Seine Lehrer waren hier die Herren Professoren Adrian, Bayer, Cahn, Chiari, Dreyfuss, Fehling, Ledderhose, Madelung, Manasse, Meyer, Pfersdorff, Salge, Schmiedeberg, Tabora, Uhlenhuth, Wenckebach, Wolff, Wollenberg.

Die ärztliche Prüfung bestand er am 6. August 1914. Am 7. August desselben Jahres erhielt er die Approbation.